Aus dem Elisabeth-Krankenhaus Bochum.
Leitender Arzt: Chefarzt Dr. Müller.

Die hereditäre spastische Spinalparalyse (Strümpell), ein klinischer und erbbiologischer Beitrag.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung des Doktorgrades

der

Hohen Medizinischen Fakultät

der

Rheinischen Friedrich-Wilhelms-Universität

zu Bonn.

Vorgelegt von

Ernst Bürgel

approb. Arzt

aus Bochum.

HEINRICH TRAPP, BONN, STIFTSGASSE 11.

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät der Universität Bonn.

Referent: Doz. Dr. Panse.
Korreferent: Prof. Dr. Pietrusky.



Meinen lieben Eltern

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546406_0099

Es ist das große Verdienst des nationalsozialistischen Staates als erster den Gedanken der Erb- und Rassenpflege aufgegriffen und darüber hinaus mit ungeheurer Tatkraft gefördert zu haben. So wurden schon bald nach der Machtergreifung zum Schutze des Erbgutes des deutschen Volkes Maßnahmen erlassen.

Eines der ersten und wichtigsten Gesetze, die der nationalsozialistische Staat erließ, war das Gesetz zur Verhütung des erbkranken Nachwuchses vom 14. Juli 1933. Hiermit wurde ein äußerst wichtiger Schritt für die Gesundung und für die Zukunft unseres Volkes getan.

Unsagbares Elend, das sich ungehindert von Generation auf Generation fortpflanzen und verbreitern konnte, wird dadurch gemildert werden. Der Volkskörper als solcher wird gereinigt und einem höheren Gesundheitszustand zugeführt werden. Große Geldsummen, die der Staat alljährlich für die Betreuung und Pflege Erbkranker nutzlos ausgeben mußte, werden durch dieses Gesetz eingespart und können zur Erhaltung und Förderung der Volksgesundheit verwandt werden. Dem Ärztestand fällt die wichtige Aufgabe zu, die Erbkranken zu erfassen und zur Erkenntnis der Gesundheitsämter zu bringen.

Über eine solche erbkranke Sippe, in der sich die spastische Spinalparalyse als unheimliches Erbübel über 4 Generationen nachweisen ließ, möchte ich berichten. Viele Fälle dieser erblichen Nervenerkrankung sind in der Literatur beschrieben worden; trotzdem sind aber noch zahlreiche klinische, wie auch biologische Probleme zu lösen. So verglich doch F. W. Bremer m 1. Lehrgang des Hauptamtes für Volksgesundheit auf der Ordensburg Vogelsang (26. 9. bis 4. 10. 1937) die Erbkrankheiten des Nervensystems mit ragendem Gipfel über dem Nebel. In diesen Nebel müssen wir vordringen, wenn wir die Aufbau- und Entstehungsbedingungen der Heredodegenerationen erfassen wollen.

Die spastische Spinalparalyse wurde zuerst 1875 von Erb als Paralysis spinalis spastica und 1876 von Charcot als Tabes dorsal spasmodique beschrieben. Man glaubte, daß es sich, wie bei anderen Heredodegenerationen des Nervensystems z. B. der Friedreichschen Erkrankung, der großen Gruppe der Muskelatrophien, um ein scharf umrissenes Krankheitsbild handelte, bei dem das spastische Syndrom als Ausdruck der Pyramidenbahnschädigung im Vordergrund stand. Es folgten eine Reihe von Veröffentlichungen, die an der Symptomenreinheit der spastischen Spinalparalyse kein Zweifel aufkommen ließen (Erb, Milotti-Cantalamessa, Lorrain, Souques u.a.). Aber in dieser Zeit schon und vor allem späterhin wurden Krankheitsbilder beschrieben, die von der reinen Form abwichen und teilweise sogar schon Übergangsformen zu anderen Heredodegenerationen zeigten (Tooth, Krafft-Ebing, Higier, Dobrochotow, Bischoff, Rhein, Pamboukis, Elkington, Jackson, Paskind-Stone, Marinesco).

Selbst Strümpell, der als erster im Jahre 1886 das hereditäre Vorkommen der spastischen Spinalparalyse erkannt hatte, schrieb im Jahre 1893 von einer kombinierten Systemerkrankung, nachdem er nicht allein eine Degeneration der Pyramidenvorder- und Seitenstrangbahn, sondern auch der Gollschen und Kleinhirnseitenstrangbahn gefunden hatte.

Die einzelnen Autoren versuchten nun „ihr" Krankheitsbild nach Symptomen zu gruppieren. So vielfach die Zustandsbilder waren, so vielfach waren auch die Einteilungsversuche, die einmal von pathologisch-anatomischen, dann wieder von klinischen Gesichtspunkten ausgingen.

Es ist nun das Verdienst Jendrassiks, von klinischer Seite die verschiedenen familiären Nervenerkrankungen (Friedreichsche Krankheit, spinale Muskelatrophie, cerebrale Diplegie, spastische Spinalparalyse) großzügig in 4 Gruppen zusammengefaßt zu haben.

I. Gruppe der Dystrophien,
II. Gruppe der spastischen Heredodegeneration,
III. Gruppe der ataktischen Heredodegeneration,
IV. Übergangsformen zwischen Dystrophien, spastischen und ataktischen Heredodegenerationen.

Der Einteilungsversuch Bings ähnelt dem Jendassikschen. Andere klinische Einteilungsversuche, z. B. der von Massalongo, haben sich nicht durchsetzen können.

Auch vom pathologisch-anatomischen Gesichtspunkte aus sind mehrere Einteilungen versucht worden, bei denen aber nach Bremer und Thums die Rubrizierung von Bielschowsky die wertvollste zu sein scheint. Bielschowsky spricht bei den Heredodegenerationen von

1. reinen Dysplasien,
2. Dysplasien mit blastomatösem Einschlag und
3. von Abiotrophien.

Diese letztere Gruppe teilt er wiederum in mehrere Gruppen ein, von denen eine die Abiotrophien mit elektiver Degeneration der Zellen des corticomotorischen Systems bildet. Zu dieser Gruppe gehören die spastischen Heredodegenerationen.

Was nun die Ätiologie der spastischen Spinalparalyse angeht, so kann diese ganz verschieden sein. Immer ist das motorische Neuron betroffen, wodurch die spastische Paraparese der unteren und beim weiteren Fortschreiten der Krankheit, auch der oberen Extremitäten bedingt ist.

Seitdem Strümpell zum ersten Male auf die Heredität der spastischen Spinalparalyse hingewiesen hat, müssen wir zwei große Gruppen unterscheiden.

1. die spärliche Gruppe endogener und
2. die mächtige Gruppe exogener Genese.

Unter der letzten Gruppe finden wir die verschiedenen Ursachen, wie Lues, multiple Sklerose, Spondylitis, Myelitis und Meningitis. All diese Krankheiten können die Pyramidenbahn auf ihrer langen Bahn von der Großhirnrinde bis herab zur motorischen Vorderhornzelle an irgendeiner Stelle treffen und das Krankheitsbild durch sekundäre Degeneration hervorrufen.

Ganz anders verhält es sich mit der seltenen Gruppe mit endogener Genese. Hier haben wir es zu tun mit einer primären Degeneration der Pyramidenbahn auf hereditär-familiärer Grundlage. Daher auch der Name essentielle spastische Spinalparalyse. Neben diesen beiden Synonyma ist noch eine dritte Bezeichnung gebräuchlich: Heredodegeneratio spastica.

Welches sind nun die klinischen Erscheinungen der spastischen Spinalparalyse? Bei der klinisch „reinen“ Form sind sie nicht allzu reichlich. Erb faßte die Symptome zu einem Symptomen-Quartett zusammen: motorische Schwäche, Muskelspannungen, erhöhte Sehnenreflexe, positives babinskisches Zeichen. Grundlegend sind Spasmus und Parese. Wir können also nach Schaffer auch von einem Symptomenduo sprechen. Die wirklich reinen Fälle der spastischen Spinalparalyse sind indes außerordentlich selten. Dobrochotow stellte 1913 12 Fälle und Bing nur 10 Fälle zusammen, die nach ihrem Zustandsbild wirklich rein waren. So wurden in der Mehrzahl der Veröffentlichungen Kombinations- und Übergangsformen zu anderen Heredodegenerationen beschrieben. Zu den spastischen Erscheinungen treten nach Bremer Nystagmus, Sehnervenatrophie, Sprachstörungen, Muskelatrophien und hin und wieder sogar Sensibilitätsstörungen hinzu.

Beschäftigen wir uns nun mit der Erbbiologie der spastischen Spinalparalyse, so müssen wir bald feststellen, daß sie in der Literatur nicht so übersichtlich und klar aufgeführt ist, wie etwa die Klinik. Bedenken wir aber auch, daß ein Großteil des Schrifttums vor dem Zeitpunkt erschienen ist, an dem man sich wieder der großen Bedeutung der Mendelschen Gesetze für den Menschen bewußt wurde. So begegnen wir noch häufig alten Begriffen der „Vor-Mendel-Ära“ (wie z. B. atavistische, collaterale, direkte, indirekte Heredität), die uns heute unverständlich sind und die auch bald fallen gelassen wurden.

Heutzutage sind es vier Forderungen, deren Beantwortung zur Klärung der Erbbiologie einer Erkrankung notwendig sind (Bremer und Thums):

1. idiotypisches Leiden,
2. eine oder mehrere mendelnde Erbeinheiten,
3. Erbgang,
4. Faktorenkopplung.

So haben sich denn auch mehrere Autoren unter diesem Gesichtspunkte mit der Erbbiologie der spastischen Spinalparalyse befaßt (Bremer, Specht, Futer, Kehrer, Scholz, Curtius, Thums, Hammerschlag). Die lichtvollste Arbeit stammt von Bremer. Er bear-

beitete über 100 Stammbäume der älteren Literatur und stellte dabei fest, daß man nicht von einem einheitlichen Erbgang sprechen könnte. Er fand in 15% der Fälle dominanten, in 60% recessiven und in 25% unentschiedenen Erbgang. Die letzteren, so schreibt er, könne man wohl auch zum größten Teil unter den recessiven Erbgang einordnen.

Eine äußerst wichtige Erkenntnis, die Bremer aus der Bearbeitung seines Materials gewann, war die Tatsache, daß die dominanten die leichteren, die recessiven die schwereren Fälle der Erkrankung darstellten. Er verstand unter leichteren Fällen die „reine" Form der spastischen Spinalparalyse, während die schwereren Fälle Kombinationen mit irgendwelchen anderen Erkrankungen zeigten. Die Auffassung wurde späterhin von Specht und Futer bestätigt. Specht beschrieb eine Familie mit dominantem Erbgang, deren Krankheitsverlauf ein relativ gutartiger war. Futer fand in der von ihm veröffentlichten Familie einen recessiven Erbgang. Thums beansprucht für die Erkrankten seiner Sippe den dominanten Erbgang. Auch er bestätigte den verhältnismäßig leichteren Verlauf der Erkrankung.

Nachdem wir nun die wichtigste Literatur der Klinik und Erbbiologie der spastischen Spinalparalyse aufgeführt haben, wollen wir unsere eigenen Beobachtungen folgen lassen.

Die Familie, deren Sippentafel ich im nachfolgenden aufgezeichnet habe, stammt aus der kleinen Stadt Borgentreich bei Warburg. Ein großer Teil der Familienmitglieder um 1900 in das rheinisch-westfälische Industriegebiet übergesiedelt; ein anderer Teil zog nach Büren ins Paderborner Land.

Zusammenfassend können wir sagen, daß es sich bei den Erkrankten unserer Sippe den Symptomen nach um eine spastische Spinalparalyse handelt. Von den 55 Personen unserer Sippe, die ich zum größten Teil untersucht habe, habe ich 8 als erbkrank feststellen können. Aber auch bei P. 3, der Mutter unseres Probanden, können wir mit Sicherheit die Diagnose einer spastischen Spinalparalyse stellen. Denn übereinstimmend wird von den noch lebenden 6 Kindern berichtet, daß die Mutter den typischen Familiengang und den charakteristischen Verlauf der Krankheit gezeigt habe.

Bei allen Erbkranken gleichen sich die Erscheinungsbilder fast vollkommen. Immer steht das spastische Syndrom deutlich im Vordergrund. Allen ist also eine Hyperreflexie, eine motorische Schwäche, ein positives Babinskisches Zeichen und eine Hypertonie der Muskulatur gemeinsam. Keiner leidet an irgendwelchen Sensibilitätsstörungen. Es handelt sich also demnach um eine sogenannte „reine" Form der spastischen Spinalparalyse. Lediglich zwei Beimengungen, die ja so häufig in der Literatur beschrieben werden, haben wir für unseren Fall feststellen können. Und zwar fiel uns bei P. sein Grimassieren auf, und zeigt außerdem P. 18 einen Intentionstremor der rechten Hand. Diese beiden cerebralen Symptome sind aber auch die einzigen „Verunreinigungen", die aus dem Rahmen des in unserem Falle so genormten Krankheitsbilde herausfallen. Selten ist in der Literatur eine so reine Form der spastischen Spinalparalyse beschrieben worden, die sich mit 9 Erbkranken über 4 Generationen erstreckt. Aber nicht nur die Erscheinungsbilder, sondern auch der Ablauf der Erscheinungen ähnelt sich stark. Alle Erkrankten klagen zuerst über eine große Ermüdbarkeit in den Beinen. Sie vermochten nicht mehr so flink und ohne zu ermüden die Leistungen der Gespielen, bzw. der Arbeitskameraden auszuführen. Nur bei P. 42 soll ein Einknicken in den Knien das erste Zeichen einer Manifestierung gewesen sein.

Später fiel allen Befallenen auf, daß die Zehenspitzen beim Gehen am Boden haften blieben. Deshalb liefen sie auch, wie ich bei allen 8 Untersuchten feststellen konnte, die Sohlen an der Spitze viel eher durch als die Absätze. Alle leiden an demselben typischen spastisch-paretischen Gang. Das Grimassieren von P. 7 besteht erst seit etwa 3 Jahren; der Intentionstremor bei P. 18 seit 1½ Jahren. Bei allen Erkrankten trat langsam aber stetig eine Verschlimmerung ein. Außer bei P. 9 werden Remissionen negiert.

Der Beginn der Krankheit liegt bei den einzelnen Sippenmitgliedern in verschiedenen Altersstufen. In den jungen Generationen tritt die spastische Spinalparalyse früher auf als bei den Ahnen. Somit kommen wir auf die Anteposition zu sprechen, ein Begriff, der von Kollarits geprägt wurde. Mehrere Autoren, z. B. Thums, sprechen sich dagegen, andere wiederum (Zipperlen, Curtius, Reitter)

sprechen sich dafür aus. Auch für unsere Sippe scheint im ersten Augenblick bei einem Vergleich des Krankheitsbeginns in den verschiedenen Generationen diese Anteposition zuzutreffen.

Beginnen doch in der 3. Generation bei P. 7, P. 9 und P. 18 die ersten Krankheitserscheinungen sich um das 20. Lebensjahr zu offenbaren, so treten sie in der 4. Generation schon bald nach der Geburt, oder wenigstens in den ersten Schuljahren auf. Als P. 39 mit zwei Jahren laufen lernte, fiel der Mutter schon die eigenartige Steifigkeit der Beinchen auf. Auch bei P. 38 konnte sie schon im 4. Lebensjahr die Erscheinungen des Familienübels erkennen. Bei P. 22 zeigten sich die ersten Erscheinungen in der Schulzeit. Bei P. 42 in der 5. Generation bemerkten die Eltern den eigentümlichen steifen Gang schon im Alter von zwei Jahren. Wir sehen also, daß die Manifestierung des Erbleidens in der 4. und 5. Generation scheinbar eher beginnt als in der 3. Generation.

Aber wir müssen auf der anderen Seite auch bedenken, daß die Anteposition in sehr vielen Fällen durch Auslesevorgänge vorgetäuscht werden kann. So ist es doch z. B. sehr wohl möglich, daß P. 3, die ich in der 2. Generation nur allein habe erfassen können, noch Geschwister hatte. Bei diesen konnte sich doch das Erbleiden so früh manifestiert haben, daß sie nicht zur Fortpflanzung kamen und somit nicht in unserer Sippentafel in Erscheinung treten konnten. Ferner ist zu berücksichtigen, daß die Generation 4 und 5 (vor allem 5) noch außerordentlich jung sind. So ist es erklärlich, daß ich hier wohl die Frühmanifestierten, nicht aber die später sich noch Manifestierenden habe erfassen können. Wir sehen also, daß die Frage nach der Anteposition in unserer Sippe nicht so klar und eindeutig beantwortet werden kann und daß man sehr wohl an Auslesevorgänge denken muß.

Differentialdiagnostisch kommt in Frage an erster Stelle die multiple Sklerose. Gegen sie spricht der remissionslose Verlauf unseres Leidens, die fehlenden Augensymptome, die fehlende scandierende Sprache und der fehlende Intentionstremor. Ferner zeigt der Augenhintergrund von P. 18 ganz normale Verhältnisse. Dann fehlen weiterhin Paraesthesien und Blasen- und Mastdarmstörungen. Aber das wichtigste Argument gegen die multiple Sklerose ist das ge-

häufte Auftreten unseres Krankheitsbildes in einer Familie. Auch die amyotrophische Lateralsklerose läßt sich durch das Fehlen von Atrophien und fibrillären Zuckungen ausschließen. Gegen die luische Erkrankung der spastischen Spinalparalyse sprechen der negative Ausfall der serologischen Reaktionen bei P. 18 und das Fehlen von Augenstörungen. Besonders aber schließt die Heredität des Leidens die Lues aus. Arteriosklerose der Hirn- und Rückenmarkgefäße, an die man bei den älteren Angehörigen der Sippe denken könnte, wird durch den sich über mehrere Dezennien erstreckenden Verlauf sowie das Vorkommen der gleichen Erkrankung bei den Kindern ausgeschlossen. Außerordentlich große differentialdiagnostische Schwierigkeiten macht nach Schaffer die Littlesche Erkrankung. Wir sehen ja auch in unserem Falle, daß P. 42 mehrere Jahre hindurch als spastische cerebrale Diplegie angesehen wurde. Nur das Fehlen der cerebralen Symptome läßt diese Erkrankung mit Sicherheit ausschließen. Zum Schluß unserer differentialdiagnostischen Erwägungen wollen wir noch die Friedreichsche Erkrankung erwähnen, deren Vorhandensein durch das Fehlen von ataktischen Phänomenen mit Sicherheit abgelehnt werden kann.

Kommen nun in unserer Sippe toxische oder traumatische Schädigungen als exogen auslösende Momente in Betracht? Wir müssen dieser Frage mit größter Vorsicht gegenüberstehen und das Kausalitätsbedürfnis der Laien bzgl. Ursache und Beginn einer Erkrankung einrechnen. Fast alle Erkrankten gaben mir Gründe für den Ausbruch der Erbkrankheit an, so sagt P. 7, daß er vor längerer Zeit Frost in den Beinen gehabt habe und daß seit dieser Zeit sein Leiden datiere. P. 18 gibt an, vom Pferdefuhrwerk überfahren worden zu sein, und dies sei der Beginn seiner jetzigen Erkrankung. P. 38 soll als vierjähriges Kind vom Bordstein gefallen sein. Nach unserer Überzeugung ist diesen Angaben wenig Bedeutung beizumessen; denn wie sollte es gerade bei der Vielseitigkeit der exogenen Momente immer zu demselben Krankheitsbild kommen! Ich hatte bei meinen Untersuchten über das Kausalitätsbedürfnis hinaus das Gefühl, als ob bei einigen Sippenangehörigen diese Gründe nur zur Verschleierung der Erblichkeit des Leidens dienen sollten. Nur den Angaben von P. 8 ist einige Bedeutung beizumessen, sie sagt nämlich, daß sie

mit 28 Jahren Typhus gehabt habe und über ein halbes Jahr schwer gelegen habe. In der Literatur sind von zahlreichen Autoren Fälle angegeben worden, wo nach fieberhaften Erkrankungen die ersten Erscheinungen aufgetreten sind (Strümpell, Newmark, Souques, Tooth, Krafft-Ebing, Jendrassik, Dobrochotow u. a.). Nun gibt P. 8 an, daß sie mit 24 Jahren, als sie sich als Dienstmädchen in Dortmund einen Beinbruch lks. zugezogen habe, die ersten Erscheinungen bemerkt habe. Nach dem Typhus aber, so sagt sie, seien diese Beschwerden bedeutend heftiger geworden. Diesen Angaben muß man wohl Glauben schenken.

Betrachten wir nun die Erbkranken unserer Sippe vom konstitutionellen Standpunkt aus! Wenn wir uns das Einteilungsschema Kretschmers über seine Konstitutionstypen zu eigen machen, so sind unsere Kranken den Pyknikern einzureihen. Es sind alles kleine, untersetzte, muskelkräftige Individuen mit faßförmigem Thorax. Bremer, vor allem aber Thums, gehen über diese Kretschmersche Einteilung hinaus und beschäftigen sich weiterhin mit anderen konstitutionellen Fragen. So war es schon seit langem bekannt, daß Konstitutionskrankheiten auf der Basis einer abnormen Anlage entstehen und häufig mit anderen sogenannten „degenerativen Stigmen", die sich an den verschiedensten Organen äußern können, kombiniert sind. Thums fand für seinen Stammbaum eine Kombination mit Dermographismus, Urtikaria factitia, femininer Anordnung des Fettpolsters, Myopie, Prognatie, Mikrodentie und endlich Spitzbogengaumen. Ja, es wurden sogar Fälle von Kombinationen der spastischen Heredodegeneration mit anderen Erbkrankheiten beschrieben. Auch wir haben allerdings nur wenige dieser „degenerativen Stigmen" in unserer Sippe finden können. So war bei P. 7, P. 8, P. 18 und P. 22 ein positiver Dermographismus festzustellen. Eine Degeneration allgemeiner Art, wie sie schon häufig in der Literatur, letzthin noch von Guillain und Ioue beschrieben worden sind, war bei P. 8 und vor allem bei P. 22 festzustellen.

So zeigt P. 8 nicht das geringste Interesse für sein Leiden. Seine Intelligenz ist im Vergleich zu den anderen Mitgliedern der Sippe recht mäßig. Er spricht immer von seinem „Rheuma". Selbst Vorhalten, daß die Krankheit doch erblich sein müsse, da doch seine

Tochter und sein Enkelkind erkrankt seien, steht er verständnislos gegenüber.

Auch P. 22 lehnt entschieden die Erblichkeit der Erkrankung ab. Sie ist öfter in der Schule sitzengeblieben. Den Gang der Untersuchung verfolgt sie verständnislos und äußerst mißtrauisch. Sie erklärt die Untersuchung für „Hokus-pokus". Als ich auf die Erblichkeit des Leidens zu sprechen komme, wird sie mürrisch und reizbar.

Da die von mir untersuchten und analysierten Sippenmitglieder noch am Leben sind, so kann ich über anatomische Unterlagen der von mir erhobenen Befunde nicht berichten. Ich möchte aber die Patho-Histologie der spastischen Spinalparalyse nach dem Schrifttum bringen.

Nach dem klinischen Befunde sollte man wenigstens in den reinen Fällen der spastischen Spinalparalyse eine isolierte Degeneration der Pyramidenbahn erwarten. Tatsächlich fanden Strümpell und Newmark in ihren typischen Fällen eine Degeneration der Pyramidenstränge, und zwar am stärksten im unteren und oberen Lendenmark, nach oben hin abnehmend und mit der Pyramidenbahn aufhörend. Daneben fand sich aber noch eine Degeneration der Gollschen Stränge, die ein entgegengesetztes Verhalten zeigte, von unten nach oben zunahm und besonders im oberen und mittleren Brustmark ausgeprägt war.

Schaffer untersuchte als erster nicht nur das spinale, sondern vor allem das cerebrale Neuron. Er fand einen Ausfall von Betzschen Riesenzellen, den Pyramidenbahnstammzellen, in der 5. Schicht der motorischen Zone, was übrigens auch von Kahlstorf in letzter Zeit bestätigt wurde. Außerdem sah Schaffer eine scharf auf die 3. und 4. Schicht der motorischen Sphäre lokalisierte Veränderung, die Alzheimersche Fibrillenveränderung, die man bis dahin als seniles Zeichen gedeutet hatte. Schaffer sprach diesen Befund als „Zeichen eines endogenen zentralen Prozesses an, der gleichsam den Stempel darstellt, den die Natur einem invaliden Gehirn von vornherein aufdrückt." Entsprechend den Veränderungen in den Ursprungszellen der Pyramidenbahn war jene, die er in den Ursprungszellen der Gollschen Stränge in dem Interspinalganglien, antraf. Bei beiden Systemen waren die am meisten von der Mutterzelle entfernten

Neuronenabschnitte betroffen. Nach Schaffers eingehenden klinischen und pathologischen Untersuchungen ist die Parese auf den Ausfall in der Schicht der Betzschen Riesenzellen zurückzuführen, während die Spasmen eine Folge des krankhaften Geschehens in der 3. und 4. Schicht der motorischen Rinde sind. Es sind mithin krank:

1. die tonus-bedingende lamina pyramidalis (3. Schicht),
2. die bewegungs-bewirkenden Pyramidenbahnen oder das primäre motorische Neuron und
3. das sensible Protoneuron der Gollschen Stränge.

Stets und ausschließlich sah Schaffer die heredo-degenerativen Veränderungen an neuro-ektodermalen Elementen. Niemals war das Mesoderm beteiligt.

Wie wir uns diese erbliche Schädigung vorzustellen haben, wissen wir nicht, denn, nach Bremer wird ja nicht die Krankheit als solche vererbt, sondern nur die Anlage, die Voraussetzung für alle die Prozesse, die sich in der Schädigung des Nervensystems offenbaren. Welche Faktoren bei dieser Schädigung eine Rolle spielen, wissen wir nicht. Bremer glaubt, daß Stoffwechselstörungen im Spiele sein könnten.

Beschäftigen wir uns mit der Erbbiologie der spastischen Spinalparalyse, so müssen wir, wie schon eingangs erwähnt, die Beantwortung der 4 folgenden Fragen fordern.

1 Handelt es sich um idiotypisches, d. h. im strengsten Sinne erbliches Leiden?
2. Liegt eines oder mehrere mendelnde Erbeinheiten vor?
3. Welcher Erbgang liegt unserem Falle zu Grunde?
4. Ist eine Faktorenkopplung vorhanden?

Bei der Beantwortung der 1. Frage, also nach der Erblichkeit unseres Leidens, müssen wir zunächst alle exogenen Enflüsse, wie z. B. Röntgen- und Radiumstrahlen, oder Umwelteinflüsse, seien sie sozialer oder geographischer Art, ausschließen. Und das können wir in unserem Falle mit größter Sicherheit. 9 Mitglieder unseres sich über 5 Generationen erstreckenden Stammbaumes sind, trotzdem verschiedene geographische und auch soziale Bedingungen vorliegen,

unter denselben Erscheinungen erkrankt. So sind doch ein Großteil unserer Sippe in der Warburger Gegend Bauern. Andere verdienen als Bergleute im Industriegebiet ihr Brot; und trotzdem leiden Mitglieder beider Gruppen an derselben schweren Erbkrankheit. Wir können also somit exogene Faktoren als alleinige Krankheitsursache ausschließen. Es besteht aber immerhin noch die Möglichkeit, daß äußere Einflüsse bei der Auslösung der Manifestation mitgewirkt haben. So ist es durchaus denkbar, daß fieberhafte Prozesse, wie z. B. der Typhus von P. 8 den Krankheitsbeginn mit haben beeinflussen können.

Weiterhin wird zum Beweis der Erblichkeit unseres Leidens ein Merkmal gefordert, das allen erkrankten Familienmitgliedern gemeinsam ist. Auch diese Forderung ist in unserer Sippe erfüllt. Alle leiden an jenem typischen, spastisch-paretischen „Familiengang" und allen ist das Symptomenquartett Bings gemeinsam.

Bei der Beantwortung der 2. Frage handelt es sich darum, ob ein monomerer, oder di- oder polymerer Erbgang vorliegt. Die Ansicht der einzelnen Autoren geht in der Beantwortung dieser Frage weit auseinander. Während Timme annimmt, daß die Heredodegeneration äußerst selten nur durch eine Erbeinheit hervorgerufen sei, vertritt Lenz den Standpunkt, daß krankhafte erbliche Zustände meist monomerer, normale Eigenschaften hingegen polymer bedingt seien. In unserem Falle scheint es sich, wie auch bei anderen Fällen (Bremer, Futer, Specht, Thums) festgestellt wurde, nur um die Wirksamkeit eines Erbfaktors zu handeln.

Außerdem ist auch bei unserem Falle das Postulat von Lenz erfüllt. Er fordert nämlich bei einem monomeren Erbgang das Auftreten der Erscheinung bei einem Elter.

Gerade mit der Erbbiologie der spastisischen Spinalparalyse haben sich in letzter Zeit viele Arbeiten beschäftigt (Bremer, Futer, Specht. Kehrer, Zipperlen, Thums, Hammerschlag u. a.). Wir erwähnten schon, daß Bremer bei der Bearbeitung von 100 Stammbäumen der älteren Literatur zu der Erkenntnis kam, daß man für die spastische Spinalparalyse keinen einheitlichen Erbgang geltend machen könne. Er glaubte, die meisten Fälle dem recessiven Erbgang einordnen zu können.

Was für einen Erbgang finden wir nun bei unserer Sippe? Betrachten wir die Generation von P. 18, so sind von 9 Kindern die 4 ältesten (wenn man das bald nach der Geburt verstorbene Kind P. 6 unberücksichtigt läßt) von der Krankheit befallen. Das Verhältnis von gesund zu krank entspricht nahezu dem Idealverhältnis von 1 : 1 der dominanten Vererbung. Immer ist ein Elter mit dem Merkmal behaftet. Die für die dominante Vererbung geltende Forderung: Einmal frei, für immer frei, ist bei uns verwirklicht. P. 12 und P. 16 sind nebst Kindern vollkommen frei. Niemals ist eine Generation übersprungen worden. Wenn die beiden kleinen Probanden als einzige Kinder zu 100% vom Erbübel befallen sind, so spricht das keineswegs gegen die Idealproportion des dominanten Erbganges, bei dem ja 50% der Nachkommen gewöhnlich krank sind. Bedenken wir, daß bei größerer Kinderzahl gewöhnlich auch gesunde Nachkommen ins Leben getreten wären, ähnlich bei der Generation von P. 18, wo auf die 4 kranken Kinder noch 4 gesunde folgten. Nach der gleichen Analogie hätten in unserer Familie aber noch weitere kranke Kinder kommen können. Deshalb können wir es nur gutheißen, wenn P. 19 spontan bekundete, daß sie nach den beiden kranken Mädchen unter keinen Umständen mehr weiteren Kindern das Leben habe schenken wollen.

Ein weiterhin schönes Beispiel von dominanter Vererbung sehen wir bei der Familie des P. 9. P. 9 hat 2 Töchter, von denen eine, P. 22, erkrankt ist. Die Kinder der gesunden, P. 25, sind weiterhin gesund nach dem Gesetz: Einmal frei, für immer frei. Die Kinder der P. 22 sind im Verhältnis 1 : 2 erkrankt, wobei zu berücksichtigen ist, daß P. 45 erst 2 Jahre alt ist, und das Leiden sich immer noch manifestieren kann. Wir sehen auch hier das Idealverhältnis 1 : 1 fast erreicht. Bei einem Vergleich der Generation 3, 4 und 5 fällt uns auf, daß die Zahl der Erkrankten in der 4. und 5. Generation im Vergleich zur 3. außerordentlich gering ist. Wir müssen es als großes Glücksgeschenk für die Volksgemeinschaft bezeichnen, daß P. 7 und P. 8 nicht geheiratet haben.

Die 4. Frage, die Frage der Faktorenkopplung ist schon oben behandelt und bejaht worden. So fanden wir bei P. 8 und P. 22 eine Kombination mit einer Degeneration allgemeiner Art, bei P. 7,

P. 8, P. 18 und P. 22 eine Kopplung mit positivem Dermographismus.

Befassen wir uns jetzt mit einigen Merkmalen des dominanten Erbganges, die verschiedene Autoren von der spastischen Spinalparalyse aufstellen zu können glaubten, und vergleichen wir sie mit unserer Sippe.

Strümpell glaubte zunächst eine Geschlechtsgebundenheit für das männliche Geschlecht gefunden zu haben; wir können auf Grund der Erkrankungen in unserer Sippe diesen Befund nicht bestätigen. Auch den Befund Bremers, der eine viel leichtere Erkrankung und ein selteneres Auftreten des Erbübels beim weiblichen Geschlecht seines Stammbaumes fand, können wir für unseren Fall nicht bestätigen. Beträgt doch das Verhältnis der erkrankten Männer zu den erkrankten Frauen wie 4 : 5.

Auch eine Geschlechtsbegrenzung, die Bremer bei späterem Auftreten der Erkrankung feststellte, findet sich bei unserer Sippe nicht.

Was die Schwere des Krankheitsbildes betrifft, so müssen wir mit Thums feststellen, daß die Erkrankung als solche wohl schwer ist, daß sie aber, da sie nicht mit anderen Nervenerkrankungen kombiniert ist, umgrenzt ist. Wir können somit die Ansicht Bremers teilen, daß rezessive Fälle die schwereren, und dominante die leichteren, unkomplizierteren darstellen.

Konsanguinität der Eltern oder Großeltern, die so häufig in der Literatur beschrieben worden ist (Bremer, Specht, Zipperlen, Thums), konnten wir in der Sippe unseres Probanden nicht nachweisen und scheidet somit als Aetiologie der Erkrankung aus. Den Beginn der Erkrankung können wir nicht feststellen, denn unsere Kenntnisse reichen nur bis zur Großmutter von P. 18. Bei ihr standen cerebrale und psychische Störungen im Vordergrund, während die spinalen zurücktraten.

Welche Erscheinungen das Auftreten einer Erbkrankheit hervorrufen können, wissen wir nicht. Nach Lenz muß es sich bei dem Neuauftreten von dominanten oder rezessiven Erbkrankheiten um eine stoßweise durch chemische oder physikalische Einflüsse bedingte Änderung der Erbmasse handeln.

Nun noch einige Worte zur Therapie. Viel ist therapeutisch nicht zu erreichen. Das wichtigste ist die körperliche Schonung. Überanstrengungen, die sich durch zunehmendes Schwächegefühl, ein warnendes Symptom, kundgibt, muß unbedingt vermieden werden. So wurde Sorge getragen, daß P. 38, deren Nichtkönnen beim BDM-Dienst man vielfach für ein böswilliges Nichtwollen hielt, aus dem BDM entlassen wurde. Von Bewegungsübungen und Heilgymnastik ist eher Nachteiliges zu befürchten als Günstiges zu erhoffen. Die Elektrizität nützt nichts. Der faradische Strom ist nach Schaffer sogar schädlich. Bei weiterer Verschlimmerung sind gegebenenfalls orthopädische Maßnahmen angezeigt. Alles das sind aber nur symptomatische Behandlungsmöglichkeiten. Kausal werden wir ein erbliches, d. h. idiotypisches Leiden niemals beeinflussen können, geschweige denn heilen können. Aber wir können vorbeugen und müssen dafür sorgen, daß das Krankhafte ausgemerzt wird.

Konnte Bremer wie auch Thums bei der Behandlung der Rassenpflege nur Leitsätze aufstellen, so ist uns heute durch das Gesetz zur Verhütung erbkranken Nachwuchses eine rechtliche Handhabe zum Schutze der Erbgesundheit unseres Volkes gegeben worden. Nach dem Kommentar zu diesem Gesestz von Rüdin, Gütt und Ruttke, 2. Aufl. Seite 164, gehört die hereditäre spastische Spinalparalyse zu den schweren erblichen körperlichen Mißbildungen. Durch die Sterilisation der Kranken wird der erbkranke Blutstrom zum Versiegen gebracht und die Ausbreitung des Erbübels auf weitere Generationen dieser Sippe verhindert.

P. 1. M.W.

Sie starb mit 71 Jahren im Jahre 1898 an Altersschwäche. Nach Aussagen von Verwandten soll sie Trinkerin gewesen sein; auch habe sie das „Nervenschütteln" gehabt. Eine Gangstörung habe bei ihr nicht bestanden.

P. 2. A. F.

Er starb 1908 im Alter von 74 Jahren an Altersschwäche. Er ist immer gesund gewesen. Gangstörungen sind bei ihm nicht beobachtet worden.

P. 3. M. F.

Sie starb 1917 mit 73 Jahren. Bei ihr wurde nach Aussagen ihres Sohnes P. 18 derselbe steife Gang beobachtet, wie bei ihm und seinen Ge-

schwistern. Das Leiden, so sagt P. 18, habe bei der Mutter erst später begonnen und sei dann aber weiter fortgeschritten. Sie habe aber immer noch ohne Stock gehen können. Die Aussagen des Sohnes P. 18 wurden von allen anderen Familienmitgliedern bestätigt.

P. 4. A. D.

Er ist mit 80 Jahren an Herzschwäche gestorben. Er soll immer gesund gewesen sein.

P. 5. M. D.

Sie ist schon sehr jung mit 23 Jahren im Wochenbett bei der Totgeburt des 2. Kindes gestorben. Sie soll immer gesund gewesen sein.

P. 6. M. F.

Sie ist mit zwei Jahren gestorben; die Todesursache ist unbekannt. Genaues über die Geburt usw. war nicht zu ermitteln.

P. 7. J. F., 67 Jahre alt.

Über seine Geburt weiß er nichts genaueres. Mit 9 Monaten habe er laufen gelernt. In der Jugend habe er genau so wie die anderen Kinder spielen und herumtollen können. In den ersten Jahren nach der Schule, in der er übrigens ganz gut mitgekommen war, sei ihm die Arbeit als Knecht bei einem Bauern nicht zu anstrengend gewesen. Seit seinem 20. Lebensjahre fiel ihm die Arbeit schwerer. Er konnte nicht mehr wie früher, den ganzen Tag hinter dem Pflug gehen, sondern nach einem halben Tag war er übermüdet. Er verrichtete daher in der Folgezeit nur noch Stallarbeit. Auch vom Militärdienst wurde er „wegen starken Rheumas“, wie er sagt, befreit. Vor etwa 20 Jahren beobachtete er zum ersten Male, daß er mit den Zehen am Boden hängenblieb. Daher nutzte er die Sohlen seiner Schuhe an den Spitzen besonders stark ab. Dieser Zustand verschlimmerte sich nun langsam. Eine Besserung trat nie ein. Seit 1930 kann er nur noch auf 2 Stöcken gehen. Zur Begründung sagt er: „Der Oberkörper ist mir zu schwer, er fällt immer nach vorn.“

Befund: Unter mittelgroßer, kräftiger, muskulöser Mann in gutem Ernährungs- und Kräftezustand. Reichlicher panniculus adiposus. Haut von normalem Turgor. Positiver Dermographismus. Pupillenreaktion prompt und ausgiebig auf Licht und Konvergenz; kein Nystagmus; Hirnnerven frei. Grimassieren.

Obere Extremitäten: Sehnen- und Periostreflexe etwas lebhaft. Keine Ataxie. Kein Tremor der gespreizten Finger. Motorische Kraft bei grober Prüfung nicht herabgesetzt. Bauchdecken- und Cremasterreflex normal.

Untere Extremitäten: Hypertonie der Muskulatur, deutlicher Widerstand bei brüsken Bewegungen. Patellarsehnenreflex beiderseits gesteigert. Kein Patellarklonus. Achillessehnenreflex lebhaft. Fußklonus links. Keine Atrophien. Keine Sensibilitätsstörungen; keine Blasen- und Mastdarm-

störungen. Babinskisches Zeichen beiderseits positiv. Oppenheim rechts deutlich positiv. Der Gang ist steifbeinig spastisch. Die Beine werden als Einheit, etwa wie ein Holzbein im Bogen seitlich nach vorn geschoben. Dabei wird das Hüftgelenk bei jedem Schritt mitgehoben; die Knie sind infolge der starken Adduktorenhypertonie aneinander gepreßt, die Füße kleben am Boden, werden mit den Zehenballen aufgesetzt, während die Ferse kaum den Boden berührt. Die Beine sind stark adduziert und einwärts rotiert. so daß die Füße sich vorn berühren, während die Fersen etwa handbreit voneinander entfernt sind. Zwischen den Unterschenkeln bleibt ein Raum frei. Die Füße werden in Equino-Varusstellung gehalten; der Oberkörper ist stark nach vorn geneigt und wird durch Stöcke gehalten. Hüft- und Kniegelenke sind leicht gebeugt.

P. 8. W. F., 65 Jahre alt.

Über ihre Geburt ist nichts näheres bekannt. Sie soll früh laufen gelernt haben. An Kinderkrankheiten kann sie sich nicht erinnern. Mit 24 Jahren Beinbruch links. In dieser Zeit traten schon die ersten Erscheinungen auf. „Ich war nicht mehr so flink wie früher;" aber ihre Arbeit als Dienstmädchen hat sie noch gut verrichten können. Mit 28 Jahren Typhus. Sie lag über ein halbes Jahr zu Bett. Von da an habe sich das Leiden langsam aber stetig verschlechtert. Sie bemerkte, als sie nach ihrer Typhuserkrankung wieder aufstand, daß sie beim Gehen die Füße schlecht hochheben konnte und die Zehen am Boden klebten. Eine Besserung sei nie eingetreten. Wohl, so behauptet sie, sei es in den letzten Jahren zum Stillstand gekommen.

Befund: Untermittelgroße, kräftige, muskulöse Frau in gutem Ernährungs- und Kräftezustand. Haut von normalem Turgor. Dermographismus positiv. Pupillenreaktion prompt und ausgiebig auf Licht und Konvergenz; kein Nystagmus; Hirnnerven frei. Keine Zahnanomalie.

Obere Extremität: Sehnen- und Periostreflexe normal. Keine Ataxie. Kein Tremor der gespreizten Finger. Keine Herabsetzung der groben Kraft der oberen Extremitäten. Bauchdeckenreflexe normal.

Untere Extremität: Hypertonie der Muskulatur, Widerstand bei brüsken Bewegungen. Patellarsehnenreflex beiderseits gesteigert. Kein Patellarklonus. Achillessehnenreflex normal. Fußklonus beiderseits angedeutet. Babinski und Oppenheim beiderseits deutlich positiv. Keine Atrophien. Keine Sensibilitätsstörungen; keine Blasen- und Mastdarmstörungen. Der Gang ist spastisch, aber ohne Stöcke möglich.

P. 9. L. F., 63 Jahre.

Über seine Geburt weiß er nichts Genaueres. Er will früh laufen gelernt haben. Als Kind Diphtherie. Seiner Militärdienstpflicht konnte er gut nachkommen. Mit 40 Jahren zeigten sich die ersten Erscheinungen. Er ermüdete leichter in den Beinen als seine Kameraden, wenn er den

mehr als 1-stündigen Weg zur Zeche gehen mußte. Seine Arbeit als Bergmann konnte er aber noch einigermaßen verrichten. Die Beschwerden verschlimmerten sich stetig, sodaß er mit 50 Jahren wegen „Rheumas" invalidisiert wurde. Ab und zu habe sich das Leiden wohl etwas gebessert, im großen und ganzen habe es immer mehr zugenommen.

Befund: Untermittelgroßer, kräftiger Mann in gutem Ernährungs- und Kräftezustand. Turgor der Haut normal. Dermographismus negativ. Pupillen reagieren prompt und ausgiebig auf Licht und Konvergenz. Kein Nystagmus. Hirnnerven frei.

Obere Extremitäten: Sehnen- und Periostreflexe normal. Keine Ataxie. Kein Tremor der gespreizten Finger. Grobe Kraft in beiden oberen Extremitäten nicht herabgesetzt.

Bauchdecken und Cremasterreflex normal.

Untere Extremitäten: Hypertonie der Muskulatur. Leichter Widerstand bei brüsken Bewegungen. Patellarsehnenreflex und Achillessehnenreflex lebhaft. Kein Patellar- oder Fußklonus. Babinskisches Zeichen und Oppenheim beiderseits positiv. Keine Atrophien; keine Sensibilitätsstörungen; keine Blasen-, Mastdarmstörungen. Der Gang ist spastisch. Hohlfußbildung. Er geht am Stock.

P. 10. A. F.

Frau F. stammt aus einer gesunden Familie. Sie soll immer gesund gewesen sein. Sie starb 49jährig 1934 an einer eiternden Mandelentzündung.

P. 11. A. F.

Sie ist mit 6 Jahren an Gehirnhautentzündung gestorben. Gangstörungen sind, soweit sich die Geschwistern erinnern können, bei ihr nicht beobachtet worden.

P. 13. H. D., 61 Jahre.

Er will aus einer gesunden Familie stammen. 1914 Sepsis von den Zähnen ausgehend. Danach nie ernstlich krank gewesen. Vor allem hat er keine Gangstörungen bei sich beobachtet. Die interne wie neurologische Untersuchung ergibt keinen krankhaften Befund.

P. 12. S. D., 57 Jahre alt.

Sie ist nie ernstlich krank gewesen. In den letzten Jahren Herzschwäche, die sich in Atemnot bei kleineren Anstrengungen und im Anschwellen der Füße äußert. Dies soll die Folge des schweren Wochenbettes vom letzten Kinde sein. Gangstörungen hat sie nie beobachtet. „Ich bin immer eine besonders gute Fußgängerin gewesen," so sagt sie. Die interne und neurologische Untersuchung ergeben keinen wesentlichen krankhaften Befund.

P. 14. L. F.

Er soll nie ernstlich krank gewesen sein. Vor allem sind bei ihm keine Gangstörungen beobachtet worden. Er wurde 31jährig 1918 im Kriege vermißt.

P. 15.

Über die Frau von P. 14 habe ich nicht viel erfahren können. Sie hat sich nicht gut mit ihren Verwandten vertragen und deshalb wissen diese auch weniger über P. 15 zu berichten. Von der Polizei teilte man mir mit, daß sie 1923 verstorben sei. Die Todesursache konnte ich nicht ermitteln. So ließ es sich auch nicht feststellen, ob Kinder vorhanden sind.

P. 16. T. M., 50 Jahre.

Immer gesund gewesen. Intern und neurologisch kein krankhafter Befund.

P. 17. P. M., 56 Jahre, Kesselwärter.

M. kommt aus einer gesunden Familie, er selbst ist gesund. Intern und neurologisch kein krankhafter Befund zu erheben.

P. 18. B. F., 62 Jahre, Maschinenwärter.

Über seine Geburt vermag er nichts Näheres auszusagen. Desgleichen kann er sich nicht an Krämpfe in der Kindheit erinnern. In der Schule war er ein mittelmäßiger Schüler, blieb niemals sitzen. Mit 18 Jahren wurde er von einem durchgehenden Pferdegespann überfahren und erlitt einen linksseitigen Oberschenkelbruch. In diese Zeit fallen die ersten Krankheitserscheinungen. Er beobachtete eine eigenartige Steifheit seiner Beine, sodaß er leichter ermüdete, als seine Kollegen. Trotzdem aber konnte er schwere Arbeiten verrichten und schwerste Lasten tragen. So kam es öfter vor, daß er 100 kg schwere Mehlsäcke bis in den 4. Stock trug. Die Beine wurden im Laufe der Zeit immer steifer, „weil ich Rheuma hatte“, wie er sagte. Wegen seines steifen Ganges wurde er nicht Soldat. Seit 1912 sei er dauernd wegen „Rheuma“ in ärztlicher Behandlung gewesen. Deswegen gab er seinen Posten im Waisenhaus auf und war von 1912 bis 1933 Maschinenwärter. „Mit den Armen habe ich immer ordentlich arbeiten können, aber die Beine wollten nie so recht.“ In den letzten Jahren, so versichert seine Ehefrau P. 19, sei die Steifigkeit in den Beinen immer stärker geworden.

Befund: Kräftiger mittelgroßer Mann in gutem Ernährungs- und Kräftezustand. Klinisch und röntgenologisch an Herz, Lunge und Kreislauf nichts besonderes. Wassermann-Reaktion im Blut negativ.

Neurologisch: Augenbewegungen sind frei, kein Nystagmus. Die Pupillen sind rund und reagieren gut auf Lichteinfall und Nahesehen. Der Augenhintergrund ist beiderseits ohne Befund, insbesondere keine temporale Abblasung der Papille. Die Hirnnerven sind frei. Die Sprache ist

leicht stotternd, zumal bei Erregungen. An den oberen Gliedmassen regelrechte Periost- und Sehnenreflexe. Gute, grobe Kraft. Tremor der rechten Hand, der seit 1935 besteht, besonders bei Erregungen. Keine Ataxie.

Bauchdecken und Cremasterreflexe ohne Befund.

Untere Extremitäten: Gesteigerte Knie- und Achillessehnenreflexe. Kein Patellarklonus. Leichter Fußklonus beiderseits. Babinskisches Zeichen und Oppenheim beiderseits positiv. Keine Sensibilitätsstörungen; keine Entartungsreaktion; keine Blasen-Mastdarmstörungen. Der Gang ist spastisch-paretisch. Die Füße schleifen am Boden und werden fast nur mit den Zehenballen aufgesetzt. So ist es zu erklären, daß die Schuhsohlen vorn eher 3 mal durchgelaufen sind, als hinten 1 mal, wie der Kranke angibt. Die Schrittlänge ist kurz. Im Sitzen sehen wir, daß er die Oberschenkel maximal aneinander preßt, ebenso die Unterschenkel.

P. 19. J. F., 50 Jahre.

Frau F. entstammt einer gesunden Familie und war selbst niemals ernstlich krank. Ihre Mutter starb, als Frau F. 2 Jahre alt war. Intern und neurologisch ist bei ihr kein krankhafter Befund zu erheben.

P. 20. H. F., 39 Jahre, Ziegeleiarbeiter.

Er ist das uneheliche Kind von P. 8. Seine Geburt war normal. Mit 10 Monaten habe er laufen gelernt. Mit 15 Jahren Halslymphdrüsenentzündung beiderseits (Tuberkulose?) Danach ist er nie ernstlich krank gewesen. Gangstörungen habe er nie bemerkt. Er kann genau so gut wie seine Arbeitskollegen arbeiten und ist nie benachteiligt. Die interne und neurologische Untersuchung ergab keinen besonderen Befund.

P. 21. M. F., 36 Jahre.

Frau F. kommt aus einer gesunden Familie. Alle 7 Geschwister leben noch und sind gesund. Erbkrankheiten sind in ihrer Familie nicht bekannt. In der Kindheit Masern, sonst nie ernstlich krank gewesen. Die interne und neurologische Untersuchung ergibt keinen krankhaften Befund.

P. 22. E. M., 33 Jahre.

Die Geburt ist normal verlaufen. Mit 10 Monaten lernte sie laufen. Die ersten Erscheinungen traten in der Schulzeit auf. Sie konnte nicht wie die anderen Kinder spielen und laufen. „Es fiel nur immer so schwer," so sagt sie selbst. Dieses Zustandsbild verschlimmerte sich nun langsam. Sie beobachtete bald, daß die Schuhspitzen viel eher durchgelaufen waren, als die Absätze; deswegen ließ sie sich unter die Schuhspitzen Eisen machen. Sie heiratete mit 20 Jahren. Die 3 Geburten hatten keinen nachteiligen Einfluß auf das Krankheitsbild.

Befund: Kleine Frau im guten Ernährungs- und Kräftezustand. Die Augenbewegungen sind frei. Kein Strabismus; kein Nystagmus; Pupillen-

reaktion prompt und ausgiebig auf Licht und Konvergenz. Hirnnerven intakt.

Obere Extremitäten: Sehnen- und Periostreflexe normal auslösbar. Keine Ataxie. Keine Atrophie. Keine Herabsetzung der grobmotorischen Kraft.

Bauchdeckenreflexe o. B.

Untere Extremitäten: Hypertonie der Muskulatur. Patellarsehnenreflexe beiderseits gesteigert. Achillessehnenreflexe lebhaft. Kein Patellarklonus. Fußklonus beiderseits. Babinskisches Phänomen und Oppenheim beiderseits positiv. Keine Atrophie. Keine Sensibilitätsstörungen. Keine Blasen- und Mastdarmstörungen. Füße in equino-varus-Stellung. Spastischer Gang. Die Zehen kleben am Boden. Die Knie und Unterschenkel sind wegen der starken Spasmen aneinander gepreßt. Sie kann ohne Stock gehen.

P. 23. A. M., 41 Jahre.

Er kommt angeblich aus einer gesunden Familie. Er will nie ernstlich krank gewesen sein. Neurologisch wie klinisch kein krankhafter Befund.

P. 24. F. K., 26 Jahre.

Sie ist immer gesund gewesen, insbesondere hat sie nie Gangstörungen beobachtet. Die interne wie vor allem die neurologische Untersuchung ergibt keinen krankhaften Befund.

P. 25. H. K., 26 Jahre, Kötter.

K. entstammt einer gesunden Familie. Großer, schlanker Mann. Intern und neurologisch nichts Besonderes.

P. 26. S. G., 35 Jahre.

Sie soll immer gesund gewesen sein. Gangstörungen hat sie nie beobachtet. Intern und neurologisch war nichts Besonderes festzustellen.

P. 27. W. G., 37 Jahre alt.

G. kommt aus einer gesunden Familie, in der nie Erbleiden beobachtet worden sind. Er ist nie ernstlich krank gewesen. Die interne und neurologische Untersuchung ergibt keinen krankhaften Befund.

P. 28. H. D., 33 Jahre.

Auch er ist nie ernstlich krank gewesen, insbesondere hat er auch nie unter Gangstörungen gelitten. Auch hier ergibt die neurologische und klinische Untersuchung nichts Besonderes.

P. 29. M. D., 32 Jahre.

Sie stammt aus einer gesunden Familie und ist nie ernstlich krank gewesen.

Die interne und neurologische Untersuchung ergibt keinen krankhaften Befund.

P. 30. J. B., 32 Jahre.

Er ist immer gesund gewesen; auch bei ihm sind nie Gehfehler beobachtet worden. Intern und neurologisch nichts Besonderes.

P. 31. T. D., 31 Jahre.

Sie entstammt einer erbgesunden Familie. Die interne wie neurologische Untersuchung ergibt keinen krankhaften Befund.

P. 32. J. D., 30 Jahre.

Er ist das 4. Kind der Familie D., und ist angeblich immer gesund gewesen. Insbesondere hat er keine Gehstörungen bemerkt. Die klinische Untersuchung ergibt nichts Krankhaftes.

P. 33. A. D., 27 Jahre.

Auch sie kommt aus einer gesunden Familie, in der keine Erbkrankheiten nachzuweisen sind. Angeblich war sie nie ernstlich krank. Die interne wie neurologische Untersuchung ergibt keinen krankhaften Befund.

P. 34 . H. D., 15 Jahre.

Sie war nie ernstlich krank und hat immer gut gehen können. Die Untersuchung ergibt an den inneren Organen und am Nervensystem nichts Besonderes.

P. 35. A. M., 26 Jahre, Uffz. bei der Luftwaffe.

Er ist immer gesund gewesen. Leider habe ich ihn nicht untersuchen können. Von seinen Eltern wurde mir versichert, daß er ganz gesund sei, wofür ja auch wohl seine Militärtauglichkeit spricht.

P. 36. A. M., 24 Jahre.

Auch sie ist immer gesund gewesen. Intern und neurologisch o. B.

P. 37. G. M., 26 Jahre, Buchhalter.

Er entstammt einer gesunden Familie. Bei der internen und neurologischen Untersuchung ließ sich kein krankhafter Befund erheben.

P. 38. M. F., 16 Jahre.

Ihre Geburt wurde mit Hilfe der Zange beendet. Wahrscheinlich wegen der rigiden Weichteile der 34 Jahre alten primiparen Mutter. Die Kleine hatte keine Blausucht post partum und niemals Krämpfe. Im Alter von 4 Jahren bemerkte die Mutter, als Mathilde einmal vom Bordstein gefallen war, daß sie nicht mehr richtig laufen konnte. Die Beine waren steif. Seitdem allmählich etwas Verschlechterung des Zustandes. Sie gehört dem BDM. an, ist aber den gestellten Anforderungen nicht gewachsen. „Ich bin hinterher so müde und ganz erschöpft.“ In der Schule stets mitgestiegen. Seit 2 Jahren menstruiert.

Befund: Körperlich gut entwickeltes Mädchen. Kein Strabismus; kein Nystagmus. Hirnnerven intakt. Pupillen reagieren prompt und ausgiebig auf Licht und Konvergenz.

Obere Extremitäten: Sehnen- und Periostreflexe normal. Keine Ataxie. Keine Herabsetzung der groben Kraft. Kein Intentionstremor.

Bauchdeckenreflexe in allen 3 Abschnitten vorhanden.

Untere Extremitäten: Hypertonie der Muskulatur. Widerstand bei brüsken Bewegungen. Patellarsehnenreflexe und Achillessehnenreflexe beiderseits sehr lebhaft. Kein Patellar- und Fußklonus. Babinski beiderseits positiv. Oppenheim links positiv. Keine Atrophie. Watschelnder Gang mit leicht vorgebeugtem Oberkörper. Keine Sensibilitätsstörungen. Keine Blasen- und Mastdarmstörungen.

P. 39. T. F., 11 Jahre.

Sie war eine Spontangeburt, hatte keine Krämpfe. Sie lernte erst mit 2 Jahren laufen. Da fiel der Mutter auf, daß die Kleine ihre Beinchen eigenartig steif hielt. Im 3. Lebensjahr deutliche Verschlimmerung, die dazu führte, daß sie heute nur noch mit Mühe allein gehen kann. In der Schule lernt sie gut.

Befund: Etwas schwächliches, für ihr Alter kleines Mädchen. Intern o. B. Augenbewegungen frei; kein Nystagmus; kein Strabismus. Gehirnnerven sind frei.

Obere Extremitäten: Die Sehnen- und Periostreflexe an den oberen Gliedmassen sind regelrecht. Kein Tremor; keine Ataxie.

Bauchdeckenreflexe beiderseits positiv.

Untere Extremitäten: Gesteigerte Patellarsehnenreflexe beiderseits; lebhafte Achillessehnenreflexe. Babinskisches Phänomen und Oppenheim beiderseits positiv. Fußklonus. Kein Patellarklonus. Hypertonie der Muskulatur. Kein Atrophie. Keine Sensibilitätsstörungen; keine Blasen- und Mastdarmstörungen. Der Gang ist spastisch; die Ober- und Unterschenkel wie auch die Knie sind fest aneinandergepreßt. Die Beine werden vorwärts geschoben; sie sind in der Hüfte und in den Knieen leicht gebeugt. Die Fersen berühren beim Gehen nicht den Boden. Der Gang ist watschelnd und zeigt ein starkes Wiegen in den Hüften.

P. 40. W. F., 6 Jahre alt.

Normaler Partus. Sie lernte mit 10 Monaten laufen. Zur selben Zeit Mittelohrentzündung links. Paracentese.

Befund: Kräftiges Mädchen in diesem Alter entsprechenden Ernährungs- und Kräftezustand. Die interne und neurologische Untersuchung ergibt keinen krankhaften Befund.

P 41. K. F., 4 Jahre alt.

Mit 10 Monaten wurde er wegen angeborenen Leistenbruchs rechts operiert. Mit 14 Monaten lernte er laufen. Er war immer gesund; intern und neurologisch nichts Besonderes.

P. 42. E. M., 14 Jahre alt.

Seine Geburt war normal. Mit 14 Monaten lernte er laufen. Mit 2½ Jahren fiel der Mutter auf, daß der Junge in den Knien einknickte. Der Zustand verschlimmerte sich, sodaß er mit 3½ Jahren in die Klinik der Krüppelanstalt in Vollmarstein an der Ruhr unter der Diagnose einer Littleschen Erkrankung eingeliefert wurde. Es wurde eine Achillessehnenverlängerung beiderseits durchgeführt. Nach der Operation sei er immer noch leicht spitzfüßig gegangen. Da der Gang sich wieder verschlechterte, wurde er mit 5½ Jahren erneut in dasselbe Krüppelheim eingeliefert. Auch jetzt stellte man wieder die Diagnose: Littlesche Erkrankung. Es wurde daher eine 2. Operation (Kniebeugen) mit Gipsnachbehandlung vorgenommen. Nach 7monatlicher Behandlung wurde er als gebessert entlassen. Der Zustand hat sich in den letzten Jahren immer weiter verschlimmert.

Befund: Kräftiger muskulöser Junge in gutem Ernährungs- und Kräftezustand. Intern kein pathologischer Befund. Neurologisch; Augenbewegungen frei; kein Nystagmus; kein Strabismus. Pupillenreaktion prompt und ausgiebig. Hirnnerven intakt.

Obere Extremitäten: Sehnen- und Periostreflexe o.B. Keine Ataxie; kein Tremor; keine Herabsetzung der motorischen Kraft bei grober Prüfung.

Bauchdecken- und Cremasterreflexe o.B.

Untere Extremitäten: Starke Hypertonie der Muskulatur. Heftiger Widerstand bei brüsken Bewegungen. Patellarreflexe beiderseits gesteigert. Kein Patellarklonus. Achillessehnenreflex äußerst lebhaft. Fußklonus beiderseits heftig. Babinski und Oppenheim beiderseits deutlich positiv. Keine Atrophie. Keine Sensibilitätsstörungen. Keine Blasen- und Mastdarmstörungen. Der Gang ist ausgesprochen spastisch. Die Knie sind fest aneinandergepreßt. Er geht nur auf den Fußspitzen; mit den Hacken berührt er den Boden nicht. Die Fersen stehen auseinander, während die Spitzen einander zugekehrt sind. Er kann nur schwer ohne Kunststützen gehen. In der Schule ist er geistig im Durchschnitt. Er ist einmal sitzen geblieben; rechnen schlecht.

P. 43. R. M., 8 Jahre.

Seine Geburt war normal. Er hat früh laufen gelernt und war nie ernstlich krank. Klinisch wie neurologisch kein pathologischer Befund.

P. 44. U. M., 3 Jahre.

Auch bei ihr sind keine krankhaften Besonderheiten, vor allem Gangstörungen beobachtet worden. Mit zwei Jahren Scharlach; sonst nie ernstlich krank gewesen. Die interne und neurologische Untersuchung ergab keine krankhaften Besonderheiten.

P. 45. H. K., 2 Jahre.

Zweijähriges Kind. In dem Alter entsprechenden Ernährungszustand. Kein pathologischer Befund bei der internen wie neurologischen Untersuchung.

P. 46. J. G., 11 Jahre.

Er ist angeblich nie ernstlich krank gewesen. Insbesondere sind keine Gangstörungen bei ihm beobachtet worden. Die neurologische wie klinische Untersuchung ergibt nicht Besonderes.

P. 47. P. G.

13jähriger Junge in dem Alter entsprechenden Ernährungs- und Kräftezustand. Er soll immer gesund gewesen sein. Die Untersuchung ergibt keinen krankhaften Befund.

P. 48 E. D., 5 Jahre.

Auch sie ist angeblich immer gesund gewesen. Die Untersuchung ergibt auch hier keine krankhaften Besonderheiten.

P. 49. K. H. D., 16 Jahre.

Für sein Alter etwas kräftiger Junge. Die Untersuchung ergibt nichts Besonderes.

P. 50. M. L. D.

Fünfjähriges Mädchen in gutem Ernährungs- und Kräftezustand. Die interne wie neurologische Untersuchung ergeben keine krankhaften Besonderheiten.

P. 51. T. L.

Einjähriges Mädchen, bei dem bei der Untersuchung nichts Besonderes festgestellt wurde.

P. 52. H. D., 5 Jahre alt.

Dem Alter entsprechender kräftiger Junge in gutem Ernährungs- und Kräftezustand. Intern und neurologisch o.B.

P. 53. H. D., 4 Jahre.

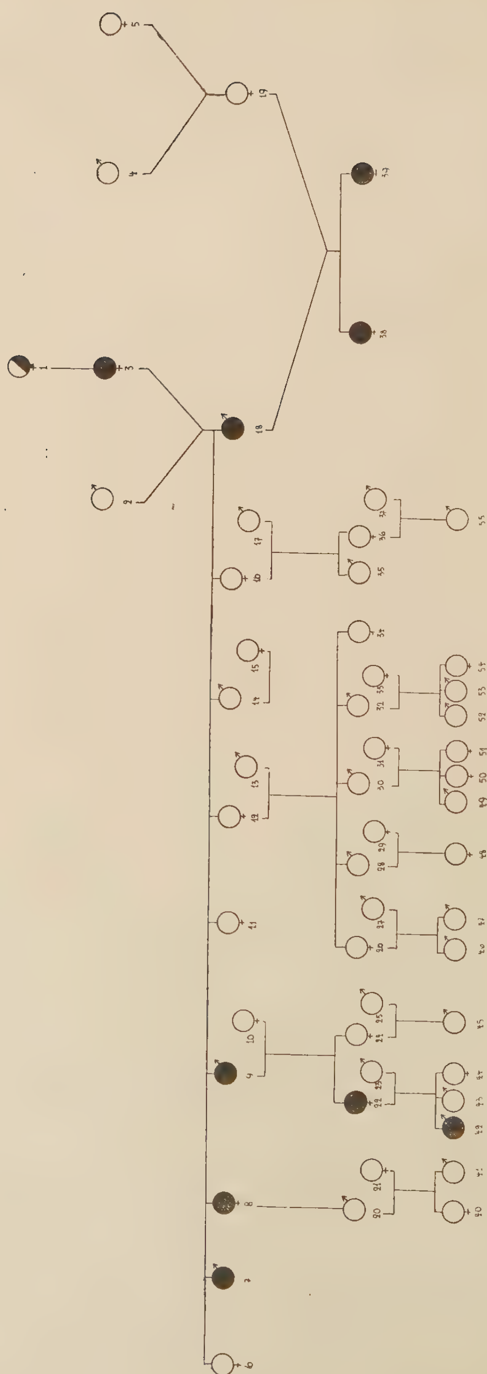
Auch hier ergibt, wie bei seinem Bruder, die interne und neurologische Untersuchung keinen krankhaften Befund.

P. 54. M. D.

Einjähriges Mädchen in dem Alter entsprechenden Ernährungszustand Die interne und neurologische Untersuchung ergibt keinen krankhaften Befund.

P. 55. D. M., 2¾ Jahre.

Kräftiger Junge in gutem Ernährungs- und Kräftezustand. Intern und neurologisch keine Besonderheiten.



SCHRIFTVERZEICHNIS.

Ackermann: Über die hereditäre spastische Spinalparalyse. Dtsch. Z. Nervenheilk. 90/210 (1926).

Bielschowsky: Entwurf eines Systems der Heredodegenerationen des Zentralvervensystems einschließlich der zugehörigen Striatumerkrankungen. J. Psychol. u. Neur. 24, 48 (1919).

Bing: Eine kombinierte Form der heredofamiliären Nervenkrankheiten. Dtsch. Arch. klin. Med. 83, 199 (1905).

— Die Abnützung des Rückenmarks (Friedreichsche Krankheit und Verwandtes). Dtsch. Z. Nervenheilk. 26, 163 (1904).

— Die heredofamiliäre Degeneration des Nervensystems. Med. klin. 2, 759 (1906).

Bischoff: Die pathologische Anatomie der infantilen hereditären spastischen Spinalparalyse. Neur. Zbl. 21, 926 (1902).

Bremer: Klinischer und erbbiologischer Beitrag zur Lehre von den Heredodegeneration des Nervensystems. Arch. f. Psychiatrie 66, 477 (1922).

Charcot: zit. nach Schaffer.

Curtius: Familiär diffuse Sklerose und familiäre spastische Spinalparalyse in einer Sippe. Ein Beitrag zur Genealogie der Heredodegenerationen. Neur. Zbl. 58, 482 (1931).

Dobrochotow: Ein Fall von hereditärer Familienerkrankung vom Übergangstypus zwischen spastischer Spinalparalyse und Friedreichscher Krankheit. Dtsch. Z. Nervenheilk. 49, 1 (1918).

Elkington: Spastic paraplegia; Pyramidal degeneration, zit. nach Ref. im Zbl. Neur. 74, 90 (1935).

Erb: Über einen wenig bekannten spinalen Symptomenkomplex. Berl. klin. Wschr. 12 Nr. 26, 357 (1875).

— Über hereditäre spastische Spinalparalyse. Dtsch. Z. Nervenheilk. 6, 137 (1895).

— Über die spastische und die syphilitische Spinalparalyse und ihre Existenzberechtigung. Dtsch. Z. Nervenheilk. 23, 347 (1903).

Futer: Zur Klinik und Erbbiologie der hereditären spastischen Spinalparalyse. Z. Neur. 118, 722 (1929).

Guillain-Bise: Paraplègie spasmodique familiale zit. nach Ref. im Zbl. Neur. 551, 68 (1933).

Hammerschlag: Die Polyallelie als Grundlage des Erbganges der spastischen Spinalparalyse, zit nach Ref. im Zbl. Neur. 73, 203 (1934).

Higier: Über die seltenen Formen der hereditären und familiären Hirn- und Rückenmarkskrankheiten. Kombination mit Schwachsinn und Muskelschwund. Dtsch. Z. Nervenheilk. 9. 1 (1897).

— Familiäre spastische Paralyse von cerebralem Typus (cerebrale Diplegie) und Heredolues. Z. Neur. 90, 176 (1924).

Jackson: Familial spastic paralysis, zit. nach Ref. im Zbl. Neur. 73, 203 (1934).

Jendassik: Über Paralysis spastica und über die vererbten Nervenkrankheiten im allgemeinen. Dtsch. Arch. klin. Med. 58, 137 (1897).

— Zweiter Beitrag zur Lehre von den vererbten Nervenerkrankungen. Dtsch. Arch. klin. Med. 61, 187 (1898).

— Beiträge zur Kenntnis der hereditären Krankheiten. Dtsch. Z. Nervenheilk. 22, 444 (1902).

Inoue: Über spastische Signalparalyse von 4 Mitgliedern in einer Familie. Zit. nach Ref. im Zbl. Neur. 76, 366 (1935).

Kahlstorf: Klinischer und histopathologischer Beitrag zur hereditären spastischen Spinalparalyse. Z. Neur. 159, 744 (1937).

Kehrer: Die erblichen Nervenkrankheiten. Allgemeiner und spezieller klinischer Teil. Zit. nach Ref. im Zbl. Neur. 38, 272 (1924).

Krafft-Ebing: Über infantile familiäre spastische Spinalparalyse. Dtsch. Z. Nervenheilk. 17, 87 (1900).

Kollarits: Beiträge zur Kenntnis der vererbten Nervenkrankheiten. Dtsch. Z. Nervenheilk. 30, 293 (1906).

— Weitere Beiträge zur Kenntnis der Heredodegeneration, Typus Strümpell bei Zwillingen. Dtsch. Z. Nervenheilk. 57, 267 (1913).

Lenz: zit nach Thums.

Lorrain: zit. nach Bremer.

Massalongo: zit. nach Bremer.

Marinesco: Contribistion à l'ètude de l'heteromorphisme des maladies familiales, zit. nach Ref. in Zbl. Neur. 693, 65 (1933).

Melotti-Cantalamessa: zit. nach Bremer.

Newmark: Über die familiäre spastische Paraplegie. Dtsch. Z. Nervenheilk. 27, 1 (1904).

— Pathologisch anatomischer Befund in einem weiteren Fall von spastischer Paraplegie. Dtsch. Z. Nervenheilk. 31, 224 (1906),

— Klinischer Bericht über den siebten Fall von spastischer Paraplegie in einer Familie und Ergebnis der dritten Autopsie aus derselben Familie 42, 419 (1914). Dtsch. Z. Nervenh.

Pamboukis: Amyotrophische Lateralsklerose und spastische Spinalparalyse bei 2Geschwistern im Kindesalter. Dtsch. Z. Nervenheilk. 129, 52 (1932).

Paskind-Stone: Familial spastic paralysis. Report of three cases in one family and observation of necropsy, zit. nach Ref. im Zbl. Neur. 62, 90 (1932).

Rhein: zit. nach Bremer.

Reitter: Eine neue Familie von spastischer Spinalparalyse. Dtsch. Z. Nervenheilk. 53, 470 (1915).

Rüdin, Gütt und Ruttke: Zur Verhütung erbkranken Nachwuchses. Lehmann, München 1934.

Schaffer: Zur Pathologie und pathologischen Histologie der spastischen Heredodegeneration. Dtsch. Z. Nervenheilk. 73, 101 (1922).

— Im Handbuch der Neurologie von Bumke und Förster 16, 605 (1936).

Souques: zit. nach Bremer.

Specht: Ein Beitrag zur Lehre von der hereditären spastischen Spinalparalyse. Z. Neur. 99, 32 (1925).

Scholz: Klinische, pathologisch-anatomische und erbbioilogische Untersuchungen bei familiärer diffuser Hirnsklerose im Kindesalter Z. Neur. 99, 651 (1925).

Strümpell: Über die hereditäre spastische Spinalparalyse. Dtsch . Z. Nervenheilk. 4, 173 (1893).

— Über einen Fall von primärer, systematischer Degeneration der Pyramidenbahn mit den Symptomen einer allgemeinen spastischen Lähmung. Dtsch. Z. Nervenheilk. 5, 225 (1894).

— Ein anatomischer Beitrag zur Lehre von den kombinierten Systemerkrankungen des Rückenmarks. Dtsch. Z. Nervenheilk. 6, 115 (1895).

— Die primäre Seitenstrangsklerose (spastische Spinalparalyse). Dtsch. Z. Nervenheilk. 27, 291 (1904).

— Über eine bestimmte Form der kombinierten Systemerkrankung des Rückenmarks. Arch. f. Psychiatr. 17, 217 (1886).

Thums: Zur Klinik und Erbbiologie der spastischen Heredodegenerationen des Nervensystems. Ztschr. f. Konstitutionslehre 16, 513 (1932).

Timme: zit. nach Thums.

Tooth: zit. nach Bremer.

Verschuer: Erbpathologie; Dresden und Leipzig, Steinkopf. 1934.

Zipperlen: Kasuistischer Beitrag z. Lehre von der spastichen Spinalparalys. Z. Neur. 122, 560 (1929).

LEBENSLAUF.

Ich, Ernst Bürgel, bin am 14. 2. 1913 in Bochum als Sohn des prakt. Arztes Dr. med. H. Bürgel geboren. Von 1919—22 besuchte ich eine Vorschule, und von 1922 das Reformrealgymnasium zu Bochum. Ostern 1932 bestand ich an dieser Schule die Reifeprüfung. Im S.S. 1932 begann ich in München das Medizinstudium. Im W.S. 32/33 studierte ich in Bonn; um dann im S.S. 33 nach Rostock überzusiedeln. Hier legte ich am Semesterschluß des S.S. 34 mein Physikum ab. Dann studierte ich zwei Semester (W.S. 34/35 und S.S. 35) in Hamburg. Das W.S. 35/36 verbrachte ich in Köln. Im S.S. 36 wechselte ich wieder nach Bonn, und bestand hier im März 1938 mein medizinisches Staatsexamen. Ich war daraufhin bis zum 1. April 1939 im Knappschafts-Krankenhaus Essen-Steele als Medizinal-Praktikant tätig. Am 1. April 1939 erhielt ich die Bestallung als Arzt. Ich vertrat daraufhin, um mein Landarztvierteljahr zu erfüllen, einen Landarzt in Hervest-Dorsten. Vom 1. 7. 1939 bin ich als Assistenzarzt im Knappschafts-Genesungsheim Volmarstein tätig.
